

Erlangen 1939

Aus der Psychiatrischen u. Nervenlinik der Universität Erlangen.
Direktor: Professor Dr. F. Meggendorfer.

Über die Differentialdiagnose kurzdauernder Be-
wußtseinsstörungen und ihre Bedeutung für das
erbgesundheitsgerichtliche Verfahren.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
einer Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich - Alexanders - Universität
zu Erlangen

vorgelegt von

Rupprecht Weber

aus Gebweiler.

Tag der mündlichen Prüfung: 11. 4. 1939.

Buchdruckerei Max Döres, Erlangen, Rückertstraße 1

1939

1939 №139

Referent: Professor Dr. Fr. Meggendorfer.

Dekan: Professor Dr. Greving.

Meiner lieben Frau!



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Einleitung.

Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses hat die Verantwortung des psychiatrischen Sachverständigen ganz erheblich gesteigert. Das Gesetz gibt somit einen starken Antrieb, ja die Notwendigkeit diagnostischer Sauberkeit im Bereich der als Erbkrankheiten angesehenen Geisteskrankheiten und genauer Abgrenzung gegenüber ähnlichen oder verwandten krankhaften Zuständen, die nicht unter das Gesetz fallen.

Durch das Gesetz sind eine Reihe von Forschungsaufgaben sehr dringlich geworden, wie ein kurzer Überblick zeigen soll. Die Auffassungen über den angeborenen Schwachsinn, insbesondere über die Grenzfälle, haben in der Zeit seit der Tätigkeit der Erbgesundheitsgerichte recht erhebliche Wandlungen durchgemacht. Anfänglich wurde der Intelligenzuntersuchung eine ausschlaggebende Bedeutung zugebilligt, die auch heute wieder im Mittelpunkt steht. In zunehmendem Maße wurde dann zwischen Fertigkeiten und Fähigkeiten unterschieden, es kommt zu einer Abkehr von der schematischen Intelligenzuntersuchung, Kenntnisleistungen verlieren an Bedeutung und schließlich verliert die Intelligenzuntersuchung zunehmend an Bedeutung zugunsten des allgemeinen Eindrucks und der praktischen Bewährung. Bei einer etwaigen familiären Belastung wird der Verwandtenkreis immer mehr eingeengt und schließlich verliert die vorhandene Belastung an Bedeutung, wenn, auch bei Grenzfällen, sich der Proband praktisch bewährt. Entscheidend wird der allgemeine Eindruck und die soziale Brauchbarkeit für die Volksgemeinschaft. Es ist aber mit Nachdruck zu betonen, daß im Mittelpunkt der Beurteilung etwaiger Schwachsinnszustände nach wie vor die richtig durchgeführte Intelligenzprüfung stehen muß, selbst unter Berücksichtigung der Auffassung, daß der Schwachsinn eine Reduzierung der Gesamtpersönlichkeit ist und daß ethische und Willensdefekte eine erhebliche Rolle spielen können und daß die erwähnten Gesichtspunkte besonders für Grenzfälle, nicht aber für ausgesprochene Schwachsinnsfälle gelten. Das Wissen um den Erbgang und die Klinik der Schizophrenie ist durch die Organisierung der Forschung mit dem Nachdruck des Staates ganz erheblich bereichert wor-

den. Bleuler hat seinerzeit nicht von der Schizophrenie sondern von der Gruppe der Schizophrenien gesprochen und durch diese Formulierung dazu beigetragen, daß teilweise eine recht laxe Diagnosestellung eingerissen war. Heute ist es notwendig frühere Diagnosen, die einfach Schizophrenie gelautet hatten, einer Revision zu unterziehen. Welche Fehldiagnosen liegen nun besonders nahe? Zunächst ist der schizophrene Reaktionstyp zu erwähnen. Man wird in erster Linie Neigung zu Eigenbeziehung, Absonderung, Feindseligkeit, Überheblichkeit und dergl. anführen. Solche Auffälligkeiten finden sich in der Tat auch bei der Schizophrenie. Sie tragen aber in viel geringerem Maße zur Symptomatik bei, weil sie eben nur reaktive Einschläge darstellen. Es handelt sich vielmehr um tiefgreifende, erbbiologisch wurzelnde Veränderungen, die nichts mit Motivation und Reaktivität zu tun haben und Innenschau und Umweltsverhalten der Kranken umformen. Es sind zwei Grundtypen zu nennen, nach denen sich die Art des späteren schizophrenen Einbruchs bestimmt. Dem ersten Typ werden die Pubertätsvorgänge zu einer hypochondrischen Belästigung und Beängstigung, dem zweiten Typ zum Gegenstand moralischer Befürchtungen, wie denn gerade auch das weibliche Geschlecht hierzu das Hauptkontingent stellt. Eine weitere Differenzierung der schizophrenen Erkrankungen läßt sich durch die Berücksichtigung der Altersstufen erzielen. Man kann einen Pubertätstyp und einen klimakterischen Typ unterscheiden. Charakteristisch ist bei der evolutiven Störung die Ratlosigkeit gegenüber dem eindringenden Neuen und bei der involutiven die Sorge um den Bestand der bisherigen Existenz. Auch der Grad der Demenz weist gewisse Verschiedenheiten auf. Die wirklich typische, schizophrene Wahnbildung findet man nur im Bereich der ersten Lebensstufen, während die schizophren gefärbten Bilder bei den Psychosen von Personen jenseits etwa des 45. Lebensjahres, besonders bei Frauen, doch schon weitgehende Überschneidungen zeigen mit solchen Erkrankungen, bei denen der Faktor der Seneszenz von entscheidender Bedeutung ist. Wichtig ist ferner die Abgrenzung der Schizophrenie von den symptomatischen Psychosen, wobei auf die exogenen Reaktionsformen Bonhoeffers hingewiesen sei. Im Einzelfall muß sehr sorgfältig nach der körperlichen Noxe gefahndet werden, wobei auf thyreotoxische und ovarielle Störungen zu achten ist. Die Diagnose Schizophrenie ist deshalb von so großer Bedeutung, weil es sich um eine ganz besondere, erbbiologisch bedingte Entwicklungsstörung handelt und daher die erbgesundheitliche Bewertung der ganzen Fa-

milie tiefgehend beeinflußt. Sehr große Schwierigkeiten bereitet oft die Differentialdiagnose der geistigen Störungen im Klimakterium, da hier, wie schon erwähnt, häufig schizophren gefärbte Zustandsbilder auftreten können. Das gleiche gilt für das manisch-depressive Irresein. Die Unterscheidung manischer Erregungszustände von der schizophrenen Erregung kann sehr problematisch sein. Ähnliches gilt für depressive Zustände. Mischformen kommen vor. Die Abgrenzung wird noch dadurch erschwert, daß die einzelnen Krankheitsschübe abklingen können, ohne Defektsymptome zu hinterlassen. Der schwere Alkoholismus hat im Gesetz eine textliche Sonderstellung erfahren, weil er nicht im gleichen Sinne wie die anderen Erkrankungen als Erbkrankheit zu betrachten ist. Es kann kein Zweifel sein, daß die Milieufaktoren, ausgesprochen exogene Momente, in der Entstehung des schweren Alkoholismus eine erheblichere Rolle spielen als bei den anderen vom Gesetz erfaßten Erkrankungen; denn gäbe es keinen Alkohol, so gäbe es auch keinen Alkoholismus. Neben diesem exogenen Faktor ist auch der konstitutionell-endogene nicht zu übersehen. Der Untersucher hat daher die Aufgabe im Einzelfall abzuwägen, ob Besonderheiten der Konstitution oder Besonderheiten des Milieus für die Entwicklung der Trunksucht von entscheidender Bedeutung gewesen sind. Der Gesetzgeber hat außer den Geisteskrankheiten auch die erbliche Blindheit, die erbliche Taubheit, die Huntingtonsche Chorea und schwere körperliche Mißbildungen erfaßt. Obwohl die Formulierung des Gesetzes sehr einfach ist, können doch im Einzelfall für den Arzt erhebliche Schwierigkeiten entstehen: 1. Kann die Aufklärung der Erblichkeit schwer oder unmöglich sein, wenn es nicht gelingt, Blutsverwandte zur Untersuchung heranzuziehen. Ferner können die Angaben der Angehörigen unverwertbar oder absichtlich falsch sein. 2. Für eine Reihe von Leiden ist die Erblichkeitsfrage noch nicht genügend geklärt. 3. Für nicht wenige der allerwichtigsten Krankheitsbilder gilt, daß der gleiche Phänotypus auch durch erworbene Leiden, also paratypisch hervorgerufen sein kann. 4. Von großer Wichtigkeit ist die wechselnde Durchschlagskraft einer Erbanlage, die durch eine unvollkommene oder fluktuierende Dominanz erklärt wird.

Die größte Schwierigkeit bereitet aber ohne Zweifel die einwandfreie Diagnose der erblichen Fallsucht. Der Erbgesundheitsrichter verlangt vom Gutachter den Nachweis gleichartiger oder wesensgleicher Erkrankungen in der Familie des Kranken oder einen überzeugenden Nachweis der Anlagebe-

dingtheit seines Leidens. Eine exakte Familiengeschichte und eine sorgfältige Einzeluntersuchung bilden daher immer die Grundlage einer solchen Entscheidung.

Die Diagnose der genuinen Epilepsie wird zweifellos durch das Vorhandensein der klassischen Symptome, insbesondere des großen motorischen Anfalls, ganz wesentlich erleichtert.

Besonderen diagnostischen Schwierigkeiten und Irrtümern ist der Untersucher bei solchen Fällen ausgesetzt, die nur kurzdauernde Bewußtseinstörungen aufzuweisen haben.

Die vorliegende Arbeit soll daher der diagnostischen Klärung mehr oder weniger kurzdauernder Bewußtseinsstörungen ohne motorische Reizerscheinungen dienen. Ferner soll auf differentialdiagnostische Erwägungen und ihre Beurteilung im erbgesundheitsgerichtlichen Verfahren eingegangen werden.

Anlaß zu den folgenden Erörterungen gab die Beobachtung des nachstehend beschriebenen Falles, bei dem verschiedene Untersucher zu recht abweichenden Diagnosen gelangten. Im Hinblick auf die Konsequenzen, die sich aus dem endgültigen Urteil des Erbgesundheitsgerichtes ergeben, erscheint das Ergebnis der vom Gericht veranlaßten klinischen Beobachtung von großer Bedeutung.

Krankengeschichte.

Am 7. 2. 39 wurde die am 5. 5. 1903 geborene, also jetzt 35 Jahre alte ledige E. W. der Klinik auf Veranlassung des Erbgesundheitsgerichtes zur Untersuchung und Begutachtung überwiesen.

Aus der Aktenvorgeschichte lassen sich folgende Einzelheiten entnehmen: Die ersten ärztlichen Beobachtungen datieren von einem Aufenthalt im Städt. Krankenhaus N. im Jahre 1927. Als familiäre Belastung erwähnt das Krankenblatt, daß der Vater an „Anfällen“ leidet, bei denen er „ganz weg“ ist. Die Kranke selbst hatte als Kind nur Masern, kam in der Schule ordentlich mit, half später im Haushalt und nähte Weißzeug. 1923, also mit 20 Jahren, war sie 8—14 Tage an Grippe erkrankt, die mit „Flechten“ am Körper einherging. Seit 1924 überkomme sie plötzlich der Schlaf, auch während der Arbeit. Seitdem sei sie auch häufig erregt und habe auch häufig Kopf-

schmerzen. Körperlich wurde Andeutung von Glanzenge, leichte Struma und respiratorische Arrhythmie festgestellt. Da die Kranke nachts im Schlaf äußerst störend und unruhig war, mußte sie aus dem Krankenhaus verlegt werden. Tagsüber war sie verschlafen, aber immer leicht erweckbar. Die Diagnose lautete: Schlafverschiebung nach Encephalitis.

Bei einem zweiten Aufenthalt im Städt. Krankenhaus in N. im Mai und Juni 1938 stellte man die Diagnose: Schwachsinnige, verschrobene, asthenische Psychopathin. Psychisch war die Kranke leicht ermüdbar und redete vorbei. Die Intelligenz war herabgesetzt. Als Hauptstadt von Rußland nannte sie England, die Hauptstadt von Deutschland war ihr unbekannt. Außerdem waren Assoziations- und Urteilsfähigkeit dürftig, Gedächtnis und Merkfähigkeit ebenfalls herabgesetzt. Der vorliegende Schwachsinn und das eigenartige Verhalten wurden nicht als encephalitischer Folgezustand betrachtet, weil der Vater an „Anfällen“ litt, sie selbst schon in der Schule ängstlich war und nachts im Schlaf oft aufschrie. Im Krankenhaus war sie nachts unruhig und schlug sogar einmal im Schlaf auf eine andere Kranke ein.

Weitere amtsärztliche Untersuchungen kamen zu folgenden Ergebnissen: Die Intelligenzprüfung nach Binet-Simon-Bobertag am 13. 9. 1938 ergab einen Intelligenzquotienten von 0,67. Nach den Sippenerhebungen sei eine Schwester taubstumm, eine andere schwachsinnig. Aus einer weiteren amtsärztlichen Untersuchung vom 3. 12. 1938 geht hervor, daß E. W. an kurzdauernden Schlafzuständen leide, die mitten in der Arbeit auftreten und in denen sie von ihrer Umgebung nichts wisse. Daneben bestehe eine Neigung zu Kopfschmerzen und eine zunehmende Vergeßlichkeit. In ihrem Wesen zeigte die Kranke bei dieser Untersuchung eine ausgesprochene Akkuratessse, war in der Kleidung peinlich sauber und nahm alles sehr genau. Es wurde die Diagnose Epilepsia larvata und Debilität gestellt.

Am 20. 12. 1938 stellte der Amtsarzt der Stadt N. Antrag auf Unfruchtbarmachung der E. W. wegen angeborenen Schwachsinns. Dem beigegebenen ärztlichen Gutachten ist zu entnehmen, daß eine Schwester nach einer durchgemachten Ohren-erkrankung schlecht hört und schwer spricht. Sie selbst soll als Kind nicht ernstlich krank gewesen sein. In der Schule sei sie leidlich mitgekommen, ohne eine besonders gute Schülerin gewesen zu sein. Nach der Schulentlassung war sie im Haushalt tätig, angeblich aber nur zu primitiven Arbeiten brauchbar.

1923 soll sie eine „Kopfgrippe“ gehabt haben. Seitdem leide sie an plötzlich auftretender Schlafsucht, fühle sich unruhig und nervös. Körperlich wurde Exophthalmus, diffuse Struma und ein rachitisch verbildeter Brustkorb festgestellt. Neurologisch ließ sich trotz eigenartiger, choreatisch anmutender „Verlegenheitsbewegungen“ kein krankhafter Befund feststellen. Psychisch erschien die Kranke verschroben, fahrig und unkonzentriert. Ein Konnex mit ihr war kaum möglich. Ihre Antworten waren weitschweifig, umständlich und ihre Reden wurden von verlegenen, ausfahrenden Körper- und Armbewegungen begleitet. Intellektuell bestand ausgesprochene Imbezillität. Den Aufzeichnungen über eine nochmalige stadtärztliche Untersuchung vom 14. 1. 1939 ist zu entnehmen, daß E. W. und mehrere Geschwister in der einklassigen Dorfschule schwer gelernt zu haben scheinen. In erheblichem Widerspruch zu diesen und früheren Angaben stehen allerdings die Schulzeugnisse des E. W., wonach sie nie sitzengeblieben ist und aus der 7. Klasse mit „genügend“ im deutschen Aufsatz und mit „gut“ und „fast sehr gut“ in den übrigen Schulfächern entlassen worden ist.

1924 soll sie eine Grippe durchgemacht haben, die mit Fieber, aber ohne Bewußtlosigkeit einhergegangen sei. Sie stand nicht in ärztlicher Behandlung, sondern erhielt lediglich von ihrem damaligen Dienstherrn, einem Apotheker, Tabletten gegen Fieber. Seitdem ist sie nach Angaben der damals anwesenden Tanten verändert und hatte ein großes Schlafbedürfnis, auch während der Arbeit. Körperlich war bei der amtsärztlichen Untersuchung kein krankhafter Befund zu erheben. Psychisch machte sie einen alterierten Eindruck und war etwas gehemmt. Ihr Blick glitt irrend von rechts nach links. Einige Stichproben ergaben sicheren Schwachsinn, der unter Berücksichtigung der Vorgeschichte als möglicherweise hereditär angesehen werden mußte. Nach Ansicht des Amtsarztes ist der Schwachsinn nicht Folge der Erkrankung im Jahre 1924. Ob es sich bei E. W. außerdem um eine echte Schlafstörung handle, können nur durch eine Untersuchung auf einer neurologischen Abteilung geklärt werden. Die Möglichkeit, daß ein isolierter encephalitischer Prozeß im Mittelhirn vorliege, bestehe.

Das Erbgesundheitsgericht konnte ebenfalls eine Klarheit über die Frage des „Erleidens“ nicht gewinnen und veranlaßte daher die klinische Beobachtung.

Eigene Angaben der Kranken:

Familienanamnese: Die Mutter sei gesund, der Vater leide seit Jahren an „Magenkrämpfen“, die sie wohl bei ihrem ersten

Aufenthalt im Krankenhaus N. als „Anfälle“ bezeichnet habe. Eine Schwester sei seit einer Ohrenerkrankung taub und spreche schwer, eine andere Schwester sei in der Schule zwei Jahre sitzen geblieben, versorge aber den Haushalt und die Eltern gut. Eine andere Schwester sei Damenschneiderin und ein Bruder sei beim Militär.

Die Kranke selbst gibt an: Geburt und Kindheitsentwicklung seien normal gewesen. Sie habe mit einem Jahr laufen und sprechen gelernt und sei in der Schule immer mitgekommen. Im Rechnen habe sie sich vielleicht etwas schwer getan, habe aber das Wenige, was in einer Dorfschule verlangt werde, leisten können (siehe die Schulzeugnisse). Mit 18 Jahren habe sie die erste Stelle als Dienstmädchen angenommen, nachdem sie bis dahin zu Hause gewesen sei. Kurz nach ihrem Eintritt sei sie an einer „Kopfgrippe“ erkrankt und habe einige Zeit später einen „Rückfall“ bekommen. In ärztlicher Behandlung habe sie angeblich nicht gestanden, sie habe lediglich Tabletten gegen Fieber eingenommen. Ungefähr ein Jahr später habe sie gemerkt, daß sie vergeblich geworden und oft mitten in der Arbeit eingeschlafen sei. Besonders stark überfiele sie der Schlaf bei sitzender Beschäftigung, wie Nähen, Schreiben und Lesen. Da sie wegen der Schläfrigkeit in keiner Stelle lang behalten worden sei, sei sie zu einem Arzt gegangen, der ihr geraten habe, sich längere Zeit bei ihren Eltern auszuruhen. Es sei jedoch keine Besserung eingetreten. Sie habe sich dann bemüht, Stellen zu bekommen, in denen es viel zu putzen gab, um immer Bewegung zu haben. Aber auch diese Arbeiten habe sie oft unterbrechen und $\frac{1}{4}$ bis $\frac{1}{2}$ Stunde schlafen müssen. Einmal sei es vorgekommen, daß sie während der Arbeit einschlief, auf den Herd fiel, und erst erwachte, als sie sich eine Brandwunde am rechten Unterarm zugezogen habe. An manchen Tagen sei die Schläfrigkeit besonders stark. Der Nachtschlaf dagegen sei unruhig, auch träume sie viel. In letzter Zeit rege sie sich auch leicht auf. Vor allem könne sie nicht vertragen, wenn sie gescholten würde. Sie sei dann zur Arbeit überhaupt unfähig. Nach beendeter Tagesarbeit lege sie sich bald zu Bett, da sie im Sitzen doch einschlafe. In drei vorgelegten Dienstzeugnissen wird E. W. übereinstimmend als fleissiges, ehrliches und anständiges Mädchen bezeichnet.

Status praesens.

E. W. ist von ausgesprochen leptosomem Körperbautyp. Sie ist 143 cm groß und wiegt 58 kg. Die Haare sind vorzeitig

ergraut. Es besteht leichter Exophthalmus beiderseits bei leicht vergrößerter Schilddrüse. Die Kiefer sind zahnlos. Beide Tonsillen sind stark vergrößert und zerklüftet. Die übrigen Drüsen sind frei. An Herz und Lungen ist kein krankhafter Befund zu erheben. Die Pulsfrequenz beträgt 80 Schläge / min, der Blutdruck 150/80 mm Hg. Leber und Milz sind nicht zu tasten. Die Extremitäten sind in allen Gelenken frei beweglich. Am rechten Unterarm findet sich eine flächenhafte, reizlose Narbe, die von der erwähnten Verbrennung herrührt. Neurologisch: Das Gesicht wird symmetrisch innerviert, die Trigeminaustrittsstellen sind nicht schmerzempfindlich. Die Pupillen sind nicht entrundet und reagieren prompt auf Licht, Konvergenz und Akkommodation. Es besteht kein Nystagmus. Augenhintergrund und Gesichtsfeld sind ohne krankhaften Befund. Auch die übrigen Hirnnerven sind frei. Die normalerweise auslösbaren Reflexe sind seitengleich und nicht gesteigert vorhanden. Pathologische Reflexe fehlen. Die Sensibilität ist für alle Reizqualitäten intakt. Lagegefühl und Stereognosie sind erhalten. Die rohe Kraft ist seitengleich. Bei passiven Bewegungen ist nirgends ein besonderer Muskelwiderstand zu fühlen. Die Diadochokinese ist ungestört. Der Gang ist nicht auffällig, die Arme werden gut bewegt. Schwierigkeiten beim plötzlichen Anhalten bestehen nicht. Die Sprache ist wenig gut artikuliert.

Die Lumbalpunktion ergibt normalen Liquordruck und freie Liquorpassage. Zellzahl und Eiweißgehalt entsprechen der Norm. Goldsol- und Mastixkurve verlaufen regelrecht.

Die Syphilisreaktionen im Blut und Liquor sind negativ.

Die Röntgenaufnahmen des Schädels in zwei Ebenen zeigen keine krankhafte Veränderung.

Die gynäkologische Untersuchung ergibt normale Verhältnisse, insbesondere keine Hypoplasie des inneren Genitals.

Psychisch ist E. W. über Zeit, Ort und ihre persönlichen Verhältnisse orientiert. An ihren Antworten fällt eine gewisse Umständlichkeit auf und die zeitweilige Umschreibung von Hauptwörtern mit „Ding“. Fremden Menschen gegenüber erfolgen ihre Antworten nur zögernd und mit verlegenen Gesten und hochrotem Kopf. Wenn sie Zutrauen gewonnen hat, wirkt sie weniger befangen und gehemmt und ihre Antworten sind präziser.

Das Bewußtsein erlitt tagsüber insofern gewisse Störungen, als die Kranke ein- oder mehrmals plötzlich einschlief. Sie wurde häufig auf einen Stuhl sitzend schlafend angetroffen. Zweimal wurde von der Pflegerin beobachtet, daß ihr bei

Essen der Kopf vornüberfiel, daß sie sich anscheinend gewaltsam einige Sekunden wachhielt und dann doch einschlief. Während einer in der Klinik durchgemachten Bronchitis und einer späteren, eitrigen Mandelentzündung schlief sie fast den ganzen Tag, war aber immer leicht erweckbar. Während der anfallsfreien Intervalle war sie an einigen Tagen frisch, an anderen aber wieder ausgesprochen schläfrig und in ihrer Leistungsfähigkeit stark beeinträchtigt. Die sonst geschickt ausgeführten, körperlichen Arbeiten gingen ihr nicht von der Hand und bei Prüfungsfragen redete sie entweder gleichgültig darauf los um ihre Ruhe zu haben, oder sie machte einen ausgesprochen schwer besinnlichen Eindruck. Wenn sie dann energisch angefaßt wurde, brachte sie überhaupt nichts mehr zuwege und zitterte. Ihr übriges Verhalten auf der Abteilung war nicht besonders auffällig. Anfangs schloß sie sich schwer an, bekam aber allmählich guten Konnex zu ihren Mitkranken. Sie sprang überall ein, wo es fehlte, gelegentlich war sie weinerlich verstimmt, befürchtete ihre Stelle zu verlieren und zeigte eine ausgesprochene Tendenz, ihre Leistungen herabzusetzen. Bei der Lumbalpunktion war sie übermäßig ängstlich.

Die Intelligenzprüfung ergibt zwar ein lückenhaftes, aber doch noch ihrer Schulbildung und ihrem Stande entsprechendes Schul- und Erfahrungswissen. Sie ist über die Jahres-, Monats-, Wochen-, Tages-, Stunden- und Minuteneinteilung gut im Bild; ferner weiß sie, wo die Sonne auf- und wo sie untergeht. Über das Größenverhältnis einzelner Städte hat sie eine gute Vorstellung; so hält sie Augsburg für kleiner als Nürnberg und Nürnberg für kleiner als München. An Hauptstädten dagegen kann sie nur Berlin und Rom angeben; auch kennt sie kein Gebirge in Deutschland mit Namen und an Flüssen zählt sie lediglich Donau, Main, Pegnitz und Schwarzach auf. Von den gestellten Rechenaufgaben löst sie die einfachen schnell, die schwierigen zerlegt sie richtig, vergißt aber während der Ausrechnung des zweiten Teiles den ersten und kommt so zu keinem Resultat. Schriftlich zählt sie mehrere mehrstellige Zahlen mühelos zusammen. Bei Textaufgaben vermag sie den Gang der Lösung richtig anzugeben, hat aber beim Versuch auszurechnen die Zahlen vergessen. Bei Zinsrechnungen erfaßt sie das Wesentliche. Über die letzten politischen Ereignisse ist sie in groben Zügen unterrichtet.

Beim Assoziationsversuch ist die Reaktionszeit viermal verlängert. Dabei sucht sie zweimal vergeblich nach dem richtigen Ausdruck, viermal gibt sie Erklärungen. Die übrigen

Reaktionen sind unauffällig. Bei der Wiederholung des Versuches sind Störungen der Merkfähigkeit nicht nachweisbar, dagegen hat sie einzelne Wörter und mehrstellige Zahlen nach kurzer Zeit vergessen.

Die Prüfung der Verstandestätigkeit ergibt, daß E. W. über genügend klare und konkrete Begriffe verfügt. Sie definiert Thermometer mit: „Zum Messen von Wärme und Kälte“; den Unterschied zwischen Tanne und Eiche, Vogel und Schmetterling, Leiter und Treppe, Korn und Weizen gibt sie folgendermaßen an: „Nadeln und Blätter, Federn und glatt, Stufen und so Steckerle oder Sprossen, stachelige und glatte Ähren“. Bei abstrakten Begriffen macht sich ihre geringe Ausdrucksfähigkeit mehr geltend. Jedoch dürfte sie auch hier das Wesentliche erfaßt haben, wenn sie als Unterschied zwischen Geiz und Sparsamkeit angibt: „Wer spart, ich weiß nicht, wie ich das sagen soll, der hat was und der Geizige gönnt dem andern nichts“; oder zwischen Irrtum und Lüge: „Lüge ist schlimmer, Irrtum kann man nichts dafür, Irrtum kann man wieder gut machen“. Die Sprichwörter „Hunger ist der beste Koch“ und „Morgenstund hat Gold im Mund“ erklärt sie mit „Wenn man Hunger hat, hat man Appetit“ und „Wenn man früh aufsteht, hat man mehr Geschick zu einer Arbeit und bringt's zu etwas“.

Bei vorgelegten Bildern erfaßt sie sofort die Situation. Bei der Textergänzung macht sich die Suche nach Ausdrücken zeitweise störend bemerkbar, sie braucht übermäßig viel Zeit.

Zusammenfassung und Beurteilung.

Bei E. W. besteht insofern eine familiäre Belastung, als eine ihrer Schwestern schwachsinnig sein soll. Dagegen wurden die im Krankenblatt des Krankenhauses N. erwähnten Anfälle des Vaters durch die Sippenerhebung nicht bestätigt.

Sie selbst hat sich als Kind normal entwickelt und war nie ernstlich krank. Bei der Entlassung aus der Volksschule wurden ihre Leistungen mit „gut“ und „fast sehr gut“ und lediglich im Deutschen mit „genügend“ bewertet. Mit 20 Jahren soll sie eine Kopfgrippe durchgemacht haben. Seitdem leidet sie an plötzlich auftretendem, unüberwindlichem Schlafbedürfnis, zeitweiligen Kopfschmerzen und größerer Vergeßlichkeit, wegen des unwiderstehlichen Schlafbedürfnisses war sie angeblich den Anforderungen im Haushalt nicht gewachsen, sodaß ein häufiger

Stellenwechsel notwendig war. Von ihrem jetzigen Arbeitgeber, bei dem sie vorwiegend mit Putz- und Reinigungsarbeiten beschäftigt ist, wird sie als brauchbar bezeichnet. In den Jahren nach ihrer Erkrankung 1924 befand sie sich wegen nervöser Störungen, Kopfschmerzen und Schlafsucht in Behandlung eines praktischen Arztes.

Auf Grund der Beobachtungen im Krankenhaus N. wurde 1927 „Schlafverschiebung nach Encephalitis“ und 1938 „Schwachsinnige, verschrobene, asthenische Psychopathin“ diagnostiziert. Bei einer stadtärztlichen Untersuchung im Dezember 1938 wurde Epilepsia larvata und Debilität angenommen. Nach dem Untersuchungsergebnis der Klinik leidet E. W. an echten Schlafanfällen, die durch Willensanstrengung nicht verhindert werden können und aus denen die Kranke jederzeit leicht erweckbar ist. Diese Schlafanfälle, die man nach ihrer ganzen Symptomatologie in das Gebiet der Narkolepsie rechnen muß, treten an verschiedenen Tagen verschieden oft und stark auf und wurden während des Klinikaufenthaltes auch zweimal während des Essens beobachtet. Außerdem sind bei E. W. die für Narkolepsie charakteristischen Zustände affektiven Tonusverlustes wenigstens andeutungsweise vorhanden. Schon auf den geringen Reiz einer energischen Aufforderung reagiert sie mit Zittern und völligem Versagen. Auch die in den anfallsfreien Intervallen beobachtete Frische im Wechsel mit tagelanger Schläfrigkeit, Gleichgültigkeit und Schwerbesinnlichkeit ist charakteristisch. Die Ursache der Erkrankung bleibt bei dem völlig normalen Ergebnis der neurologischen, serologischen und röntgenologischen Untersuchung ungeklärt.

Ein angeborener Schwachsinn liegt dagegen nach dem Ergebnis der Intelligenzprüfung nicht vor. E. W. hat zwar intellektuelle Ausfälle, doch besitzt sie ein leidliches Quantum von Schul- und Erfahrungswissen, zeigt keine übermäßig erschwerte Auffassung und verfügt über eine gewisse Urteils- und Kritikfähigkeit. Auch besteht Einsicht für ihre Lücken. Bei der Arbeit erweist sie sich als geschickt, selbständig und umsichtig. Schließlich machen auch die guten Schulleistungen das Vorliegen eines angeborenen Schwachsinnns unwahrscheinlich. Daß frühere Untersuchungen zu wesentlich schlechteren Resultaten kamen, dürfte zum Teil durch die Befangenheit und Ängstlichkeit der Kranken fremden Menschen gegenüber und zum Teil durch die oft tagelang bestehende Schläfrigkeit zu erklären sein.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß E. W. an einer Narkolepsie leidet, deren Ursache zur Zeit nicht feststellbar ist.

Diese Erkrankung hat mit Epilepsie nichts zu tun. Schwachsinn im Sinne des Erbgesundheitsgesetzes ist nicht nachweisbar.

Das Gutachten lautet daher dahingehend, daß E. W. nicht erkrankt ist.

Besprechung des Falles.

An die Spitze der folgenden Ausführungen sei eine kurze Zusammenstellung von Nervenkrankheiten gesetzt, bei denen kurzdauernde und zum Teil auch längerdauernde Anfälle von Bewußtseinstörungen vorkommen.

- a) Die paroxysmale (periodische) Extremitätenlähmung (Westphal-Oppenheim).
- b) Die Myastheniagravis pseudoparalytica (Erb'sche Krankheit).
(Die Sonderstellung dieser beiden Krankheiten wird noch besprochen).
- c) Die Migräne.
- d) Der vegetative Anfall.
- e) Die Epilepsie (petit mal).
- f) Die Encephalitis epidemica (Economio'sche Krankheit).
- g) Die Narkolepsie (Gélineau-Redlich'sches Syndrom) mit ihren charakteristischen Erscheinungen der Schlafanfälle und des affektiven Tonusverlustes.

Kurze Symptomatologie der vorgenannten Krankheitsgruppen und differentialdiagnostische Bemerkungen.

Die unter a) und b) genannten Krankheiten können dieser Gruppe an und für sich nicht zugerechnet werden, da ihnen das Leitsymptom der Bewußtseinstörung fehlt. Sie sind jedoch erwähnt, weil ihre Erscheinungen bei oberflächlicher Untersuchung Anlaß zu Verwechslungen geben könnten.

a) Der Höhepunkt eines Anfalles von paroxysmaler Extremitätenlähmung ist ausgezeichnet durch das fast vollkommene Versagen jeder willkürlichen Bewegung. Die Kranken liegen bewegungslos im Bett und sind unfähig, ein Glied zu rühren. Die vollkommen gelähmten Muskeln verlieren ihre reflektorische, mechanische und elektrische Erregbarkeit. Pathologische Reflexe gehören nicht zu diesem Krankheitsbild. Die Anfälle be-

ginnen und enden in den meisten Fällen im Schlaf. Die Dauer der Anfälle kann wenige Minuten bis Wochen betragen. Sehr ausgeprägt sind die vegetativen Störungen. Hervorzuheben ist der Umstand, daß Ruhe einen Anfall auslösen, körperliche Arbeit dagegen die Anfälle verhüten kann (Westphal, Putnam). Doch fehlt es nicht an gegenteiligen Äußerungen (Janota, Weber). Besonders hervorzuheben ist die bei anderen Anfallskrankheiten kaum beobachtete Beteiligung des Herzens (Oppenheim, F. v. Müller).

Da bei unserer Kranken ein Struma vorhanden ist, sei auf die häufigen Kombinationen dieser Krankheit mit einer (Basedow-)Struma hingewiesen, worüber japanische Autoren berichtet haben (Shinosaki, Kwanji Tsuji).

Im Anfallsintervall kommt es zu völligen Remissionen. Auf die Ähnlichkeit zwischen den Anfällen der paroxysmalen Extremitätenlähmung und denen der Narkolepsie (affektiver Tonusverlust) hat Wenderowicz hingewiesen; doch handelt es sich nur um eine vage Übereinstimmung.

Eine Verwechslung mit einem narkoleptischen oder epileptischen Anfall erscheint schon dann ausgeschlossen, wenn auf die vollkommene Erhaltung des Bewußtseins und der sensiblen und sensorischen Funktionen geachtet wird.

Die Krankheit ist auf Grund zahlreicher Sippenuntersuchungen als heredo-familiär zu bezeichnen (Couzot, Goldflam, Schmidt).

b) Ebenfalls zu den heredo-familiären Nervenkrankheiten gehört die Myasthenia gravis pseudoparalytica, die in manchen Zügen der paroxysmalen Lähmung gleicht. Diese Krankheit ist ebenfalls durch die ausgedehnten und schweren Lähmungen großer Muskelgruppen gekennzeichnet, hauptsächlich der Augen-, Schluck-, und Kaumuskeln, ferner der Nacken- und Extremitätenmuskeln.

Alle Lähmungen zeigen gesetzmäßig remittierenden Charakter, sind morgens gering oder garnicht vorhanden, um im Laufe des Tages unter der Wirkung der krankhaften Ermüdbarkeit der Muskelfunktion fortzuschreiten. Mehr oder weniger lange Ruhepausen führen eine vollständige Remission der Lähmungen herbei.

Jolly und Goldflam haben als erste auf diese Ermüdungslähmung (Apokamnose) hingewiesen. In vielen Muskeln findet sich die myasthenische Reaktion bei faradischer Reizung Jolly). Sensible, sensorische, vegetative Funktionen

und die Reflexe sind stets intakt. Die Psyche ist so gut wie nie beeinträchtigt. Die Krankheit zeigt Neigung zu heilungsähnlichen Remissionen, doch können in späteren Stadien Dauerlähmungen vorkommen. In Hinblick auf unsere Kranke ist auch bei dieser Krankheit auf die häufige Vergesellschaftung mit (Basedow)-Strumen hinzuweisen (Oppenheim, Curschmann).

Auch hier ist wieder die vollkommene Erhaltung des Bewußtseins im Anfall hervorzuheben.

c) Die Migräne.

Obwohl Bewußtseinstrübungen nicht zum Symptomenbild der Migräne gehören, wird diese typische Anfallskrankheit hier besprochen, weil manche Autoren (Kleine) Migräne, Epilepsie, Narkolepsie u. a. zu einer nosologischen Einheit zusammenfassen. Trotz der Vielgestaltigkeit ihrer Symptomatologie sind den Migräneanfällen Bewußtseinstrübungen vollkommen fremd.

Es sind jedoch in der Literatur einzelne Fälle beschrieben, die durch die Eigenart ihrer Erscheinungen an epileptische oder narkoleptische Anfälle erinnern. Da es sich um Ausnahmen handelt, seien nur kurz einige Beispiele erwähnt.

Richter beschreibt einen Fall von ophthalmischer Migräne. Der Kranke erlitt bei einem heftigen Kopfschmerzanfall mit Sehstörung eine Lähmung der rechten Körperhälfte und verlor die Sprache. Das Bewußtsein war ungestört, Krämpfe wurden nicht beobachtet. Der Anfall dauerte 10 Minuten, die Störungen gingen vollkommen zurück. Nach einiger Zeit wiederholte sich der Anfall und dauerte 1 Stunde. Die Sprachstörung war von Charakter der motorischen Aphasie; der Kranke verstand jedes Wort, konnte aber selbst nicht sprechen und lallte nur einige unverständliche Laute.

Páko dzy erwähnt einen Fall von ophthalmoplegische Migräne. Unter anderen Anfällen, die nicht hierher gehören, hatte die Kranke kurzdauernde Zustände von Bewußtseinstrübung bzw. Bewußtlosigkeit ohne Krämpfe mit Amnesie und nachheriger leichter Benommenheit und Taubheitsgefühl in der linken Körperhälfte. Der Autor rechnet diesen Fall allerdings zum epileptischen Formenkreis.

Die bei Migräne beobachteten seelischen Alterationen sind außerordentlich vielgestaltig, sodaß hier nur auf die psychischen Äquivalente der Migräne hingewiesen sei.

Jahrreis berichtet über einen 40jährigen Mann mit periodisch sich wiederholenden, anfallsweise auftretenden Zuständen von Bewußtseinstrübungen, der im übrigen vollkommen gesund ist. Dieser Kranke zeigte bei einem Anfall Benommenheit, taumelnden Gang, aphasische und dyspraktische Störungen, die von Kopfschmerzen begleitet und gefolgt waren und durch einen langen Schlaf beendet wurden. Eine besondere differentialdiagnostische Bedeutung dürfte diesen Zuständen bei ihrer Seltenheit kaum zukommen; immerhin ist es notwendig, sie zu kennen.

d) Der vegetative Anfall.

Eine Überleitung zur Epilepsie bietet möglicherweise der jüngst von Pette herausgestellte sog. vegetative Anfall. Pette selbst glaubt eine scharfe Abgrenzung dieses Zustandsbildes von der erblichen Epilepsie vornehmen zu können, was sehr wahrscheinlich aber in manchen Fällen nicht möglich sein dürfte.

Nach uncharakteristischen bzw. inkonstanten Prodromalerscheinungen erlischt in den schweren Fällen das Bewußtsein völlig, in den leichteren nur unvollkommen. Nur selten kommt es im Verlauf des Anfalls zu motorischen Reizerscheinungen, sei es pyramidal oder extrapyramidal, ausnahmsweise auch nur zu Verletzungen der Zungen- oder Wangenschleimhaut. Häufiger versagen die Sphinkteren mit gleichzeitigem Brech- oder Würgereiz. Im Anfall fällt der Blutdruck mehr oder weniger ab, ähnlich wie bei den in letzter Zeit beschriebenen orthostatischen Kollapszuständen. Die Reflexe können im Anfall herabgesetzt sein, in schweren Fällen sogar schwinden. Mit Rückkehr des Bewußtseins stellen sich meist lebhaftere Kopfschmerzen ein, oft begleitet von starkem Erbrechen mit Würgen. Die Dauer des Anfalls ist sehr verschieden, von wenigen Minuten bis zu mehreren Stunden. Als auslösendes Moment der Anfälle ist in erster Linie die psychische Erregung zu nennen, neben akuten Infekten und körperlichen Traumen. In den von Pette beschriebenen Fällen lag niemals eine familiäre Belastung mit Epilepsie vor. Die Ursache der Anfälle sieht Pette in krisenhaft auftretenden, vasomotorisch bedingten Regulationsstörungen im Bereich von Zentren am Boden des 4. Ventrikels.

Es lohnte, etwas näher auf diese Gedankengänge Pettes einzugehen, weil sich auf die Dauer hier vielleicht doch ein differentialdiagnostisch wichtiges Symptomenbild herausarbeiten läßt, das gerade auch bei der in dieser Arbeit zur

Diskussion stehenden Beurteilung kurzdauernder Bewußtseinsstörungen von Bedeutung ist. Erst die weitere Beobachtung und Sammlung solcher Fälle kann ergeben, ob es sich wirklich um Anfallserscheinungen handelt, die von der Epilepsie abzugrenzen sind. Sicher gibt es reine vasomotorische Anfälle, aber auch jeder epileptische Anfall hat eine vasomotorische Komponente, die zweifellos im einen oder anderen Fall einmal stärker hervortreten kann. Bei der großen Variabilität des epileptischen Anfallsgeschehens ist es aber noch nicht gesagt, daß zunächst etwas atypisch erscheinende Anfallsformen unbedingt ein Krankheitsbild *sui generis* sein müssen.

e) Die Epilepsie (*petit mal*).

Die Häufigkeit ihres Vorkommens (nach Muskens sind es 10,5%, nach Gruhle 5,75% der männlichen Anstaltsaufnahmen), ihre Stellung im Gesetz und die Umstrittenheit ihrer nosologischen Einreihung sind auch für unseren Fall von großer Bedeutung. Die Diagnose eines Voruntersuchers „Epilepsia larvata und Debilität“ deutet die Schwierigkeit der Erkennung atypischer Fälle an.

Bei dem Fehlen der motorischen Reizerscheinungen, des großen Anfalls, der typischen epileptischen Wesensänderung und Intelligenzdefekte nahm der Gutachter von vorneherein einen atypischen Fall von Epilepsie an. Er drückte dies durch die Bezeichnung *Epilepsia larvata* aus. Bei seiner Diagnose stützte er sich offenbar auf die Schlafanfälle und psychischen Veränderungen, und sah in ihnen epileptische Äquivalente, die den großen Anfall ersetzen können (Gruhle).

Es ist Tatsache, daß diese Äquivalente neben den großen motorischen Anfällen selbständig vorkommen (Fuchs, Hever noch, Mörchen). Es scheint aber recht selten zu sein, daß ein individueller Epilepsieverlauf nur einen einzigen Anfallstypus wiederholt. Nach Muskens' Angaben hatten nur 9,85% von 2000 Epileptikern lediglich eine Anfallsform.

Das *petit mal*, der kleine Anfall, ist durch seine Kürze gekennzeichnet. Als weiteres Äquivalent sei auch die kurze Geistesabwesenheit (*absence*) erwähnt.

Eine Steigerung dieser kurzen Bewußtseinsstörung sind die epileptischen Dämmerzustände (*Samt*), die über leichte Benommenheit zu Verwirrtheit und schließlich zur Bewußtlosigkeit führen können. Das wesentliche an diesen Zu-

ständen ist die totale, zeitlich scharf abgegrenzte Amnesie. Im Gegensatz hierzu erwähnt unsere Kranke ausdrücklich ihre lebhaften Träume. Es sind aber auch richtige Schlafanfälle bei Epilepsie beschrieben, die sich anscheinend von den narkoleptischen Anfällen garnicht unterscheiden (Redlich, Oppenheim, Wilder, Weygandt). Die Ansichten der Autoren sind aber noch sehr geteilt. Die Schlafzustände unserer Kranken haben bei ihrer Analyse wenig oder garnichts Gemeinsames mit der epileptischen Bewußtlosigkeit. Es sei nur auf die von der Kranken erwähnten Träume und die leichte Erweckbarkeit aus dem Schlaf hingewiesen. Ferner trifft die dem petit mal eigene Kürze, wobei ja in den meisten Fällen gar keine eigentliche Bewußtlosigkeit auftritt, für unsere Kranke ebenfalls nicht zu. Es ist auch der negative neurologische Befund bei E. W. hervorzuheben. Allerdings sind die neurologischen Befunde bei Epileptikern recht schwankend und unsicher, wenn man von einem häufiger auftretenden, positiven Babinski'schen Zeichen absieht (Agosti).

Etwas mehr Anhaltspunkte für die Annahme einer Epilepsie könnten die intellektuellen Ausfälle und die Wesensänderung der Kranken bieten. Der Grad der epileptischen Demenz ist im einzelnen Fall ganz verschieden; ihr Hauptkennzeichen ist die apperzeptive Schwäche. Die Kranken fassen alles sehr schwer auf und reihen es nur mühsam in ihre sonstigen Kenntnisse ein. Daraus folgt auch die sehr langsame und schwerfällige Reaktion. Neben der sehr erschwerten Auffassung steht die mühevollen, umständlichen und weit ausholende Ausdrucksweise; dazu kommt die Vergeßlichkeit und Schwerbesinnlichkeit. Bei flüchtiger Untersuchung des geistigen Niveaus erscheinen dann die Kranken noch wesentlich defekter, als es sich dann bei geduldiger Prüfung herausstellt. Bei manchen Fällen von dementer Epilepsie fällt der Umgebung vor allem die zunehmende Reizbarkeit auf; die Kranken sind schwer zu behandeln, mürrisch, griesgrämig und unter Umständen auch gewalttätig.

Es sei auch auf die von einem Gutachter erwähnte Akkuratess und Genauigkeit unserer Kranken in ihren Handlungen hingewiesen, die gelegentlich einen Wesenszug der Epileptiker darstellen kann.

Während der klinischen Beobachtung unserer Kranken wurde auch eine Störung der Sprachartikulation festgestellt. Sprachstörungen als Dauersymptom dementer Epilepsie be-

schrrieben Knapp, Fuchs und Christoffel, ohne daß sich etwas spezifisch Epileptisches herausgestellt hätte.

Manches von dem Gesagten könnte tatsächlich auf unsere Kranke angewandt werden. Die klinische Beobachtung ergab jedoch ein wesentlich anderes Bild von Charakter und Intelligenz als die früheren ambulanten Untersuchungen. Die früher gestellte Diagnose des angeborenen Schwachsinn erscheint ziemlich unverständlich, wenn man die Schulleistungen und das Ergebnis der klinischen Intelligenzprüfung berücksichtigt. Auch bei Annahme einer familiären Belastung muß die Diagnose Schwachsinn im Sinne des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses abgelehnt werden.

Es sei schließlich noch darauf hingewiesen, daß nach jüngsten Untersuchungen von Stauder usw. bei den sog. epileptischen Wesensveränderungen eine schärfere Trennungslinie gezogen werden muß zwischen einer sekundären epileptischen Demenz, die mehr oder weniger unspezifisch bei allen Epilepsieformen (also auch bei symptomatischen Bildern) als Folge gehäufter Anfälle vorkommen kann und der eigentlichen spezifischen Wesensänderung der erblichen Epileptiker die ihren Ausdruck in der „Perseveration“ findet. Eine solche Perseveration liegt bei unserer Kranken ebenfalls sicher nicht vor.

Während bei den besprochenen Krankheiten Schlafzustände, wie sie E. W. aufweist, nicht oder nur ausnahmsweise vorkommen, bleiben zwei Krankheiten zu besprechen, für die dem physiologischen Schlaf weitgehend ähnliche Schlafanfälle charakteristisch sind.

Es sind dies die Encephalitis epidemica und die Narkolepsie, die in vielen Fällen durch die enge Verflechtung ihrer Ätiologie und ihrer Symptome ausgezeichnet sind.

Die Schlafanfälle als sehr wichtiges und leitendes Symptom des vorliegenden Krankheitsbildes sind von den Voruntersuchern entweder übersehen oder nicht genügend gewürdigt worden.

Es kann dies nur daran liegen, daß die Voruntersucher im Gegensatz zum Kliniker, ohne Augenschein nur auf die anamnестischen Angaben angewiesen waren. Die Akten und die Kranke selbst geben an, daß sie 1924 im Alter von 20 Jahren eine fieberhafte Erkrankung, „Grippe oder Kopfgrippe“, ohne Bewußtlosigkeit durchgemacht hat. Obwohl über diese Krankheit Näheres nicht mehr festzustellen ist, muß man daran denken, daß gar keine Grippe, sondern eine abortive Form der

Encephalitis epidemica vorgelegen haben könnte. Diese abortiven, unter dem Bilde einer banalen Infektion verlaufenden Formen haben auf Grund der Forschung sehr an Bedeutung gewonnen und müssen als Hauptform neben den anderen Initialformen bezeichnet werden (Achard). An dieser Stelle ist zu bemerken, daß nach F. Stern der Ausdruck Kopf- oder Hirngrippe unbedingt abzulehnen ist.

Es kann nun nicht Aufgabe dieser Arbeit sein, eine Symptomatologie der Encephalitis epidemica zu geben, es soll sich hier vielmehr nur um die Heraushebung der Schlafzustände handeln.

Die Schlafsucht ist ein Kardinalsymptom der akuten Stadiums (Economo), doch können wir diesen Umstand außer Acht lassen, da die damalige Krankheit der E. W. ohne Bewußtseinsstörung verlaufen ist. Wilder schätzt die Zahl der postencephalitischen Fälle von Narkolepsie auf 20%. Doch kommen die Schlafanfälle auch in späteren Krankheitsstadien vor, ohne jede körperliche, vegetative oder neurologische Zeichen eines postencephalitischen Zustandes.

Von narkoleptischen Anfällen sollte man nach Stiefler nur dann sprechen, wenn die Schlafanfälle mit Anfällen von affektivem Tonusverlust verbunden sind.

Man findet aber gerade in der Gruppe der postencephalitischen Fälle von Narkolepsie besonders viele atypische oder oligosymptomatische Fälle. Redlich sagt, daß bei der postencephalitischen Narkolepsie der affektive Tonusverlust seltener ist als bei der echten.

Wilder erweitert noch die Behauptung Redlichs und sagt: Bei der encephalitischen Narkolepsie kommt weit häufiger als bei der idiopathischen eine Form fruste vor, bei der entweder nur Schlafanfälle oder nur affektiver Tonusverlust auftreten. Was das Intervall zwischen der akuten Erkrankung und dem Auftreten der narkoleptischen Anfälle betrifft, so können sich nach Redlich die Schlafanfälle unmittelbar anschließen oder erst nach Pausen von meist 6 Monaten, aber auch bis zu 10 Jahren auftreten.

Welche Nutzenanwendung ergibt sich nun aus diesen Ausführungen für den Fall E. W.?

In der Anamnese findet sich die allerdings dubiose, fieberhafte Erkrankung, bei der es sich vielleicht um eine larvierte Encephalitis gehandelt haben könnte. Nach einem Intervall von etwa einem Jahr treten Schlafanfälle auf, die sich durch ihren imperativen Charakter und ihr Auftreten unter unphysiolo-

gischen Umständen auszeichnen (Verbrennung durch Fall auf den Herd). Gerade bei der postencephalitischen Narkolepsie kommt sehr häufig nur ein Anfallstyp vor. Es ist daher zu beachten, daß bei unserer Kranken die sonst geforderten Anfälle von affektivem Tonusverlust anscheinend nur in einer abortiven Form auftreten.

Spuren einer Encephalitispsyche sind vorhanden, wenn man die öfter auftretende Einschränkung ihrer Willenstätigkeit, ihre Gleichgültigkeit und Schwerbesinnlichkeit in Betracht zieht. Eine encephalitische Genese dieser Schlafanfälle hat man auch seinerzeit im Krankenhaus N. angenommen.

Gegen eine Encephalitis spricht jedoch zunächst die Fragwürdigkeit jener fieberhaften Erkrankung, dazu das vollkommene Fehlen gröberer oder feinerer Zeichen eines encephalitischen Folgezustandes. Die Liquoruntersuchung ergibt für einen chronischen, encephalitischen Prozeß keinen Anhalt. Es finden sich keine innervatorischen Störungen der Skelettmuskulatur, wie Rigidität, Hyperkinesen, keine Amimie oder Hypomimie, keine Krämpfe, keine vegetativen Störungen, wie Salbengesicht, Speichelfluß, Hyperhydrosis, Fettsucht etc. Neurologische Zeichen, wie Ptosis, Pupillen- und Augenmuskelerkrankungen, Monotonie der Sprache, Fehlen des Armpendelns usw. fehlen. Nach Redlich sind gerade diese Zeichen bei oligosymptomatischen Fällen vorherrschend.

Nach dem fast sicheren Ausschluß einer postencephalitischen Narkolepsie bleibt nur noch die Annahme einer idiopathischen Narkolepsie, die sich in keiner wesentlichen Einzelheit von ersterer unterscheidet.

Für die idiopathische Narkolepsie sind zwei Anfallsformen absolut charakteristisch.

1. Die mehrmals täglich auftretenden, kurzen Schlafanfälle, die durch Willensanstrengungen nicht oder nur unvollkommen unterdrückt werden können. Dieser pathologische Schlaf hat größte Ähnlichkeit mit dem physiologischen Schlaf. Umstände, die den physiologischen Schlaf begünstigen, begünstigen auch den narkoleptischen Schlaf, dessen Aussehen sich in keine Weise von jenem unterscheidet. Bei monotonen Tätigkeiten oder beim Essen, Lesen und Schreiben stellt sich der Schlafanfall besonders gern ein, während lebhaftere Tätigkeit die Bereitschaft verringert. Unfälle im Schlafanfall, wie bei unseren Kranken, sind von verschiedenen Autoren beschrieben worden.

Die wichtigste Gemeinsamkeit mit dem Normalschlaf ist aber die prompte Reversibilität des Schlafanfalls. Man kann den

schlafenden Narkoleptiker durch die üblichen taktilen oder akustischen Reize sofort aufwecken. Nach dem Aufwachen benimmt sich der Kranke wie ein normaler Schläfer, häufiger aber ist er sofort frisch und munter.

Durch dieses wesentliche Kriterium der sofortigen Erweckbarkeit unterscheidet sich der narkoleptische Schlaf von anderen Zuständen von Bewußtlosigkeit, insbesondere von den epileptischen und komatösen.

Die Dauer des narkoleptischen Schlafanfalls liegt im allgemeinen zwischen 1 und 15 Minuten, sie kann aber auch Stunden betragen. Die Häufigkeit der Anfälle beträgt im Durchschnitt 3—6 Anfälle täglich; doch sind auch weit extremere Fälle beschrieben worden.

Zusammenfassend kann man also sagen, daß bei den Einschlafanfällen der Narkolepsie mit imperativer Gewalt ein nur wenige Minuten dauernder, physiologischer Schlaf eintritt, in welchem der Kranke alle Merkmale eines gesunden Schläfers hat, öfters auch träumt, leicht erweckbar ist, oder auch spontan, zumeist erfrischt, aufwacht.

Auf die sonst wenig beachteten Störungen des Nachschlafs der Narkoleptiker hat Redlich hingewiesen, der überhaupt einer der besten Kenner dieser Krankheit war. Vielfach handelt es sich um Störungen im Sinne der Schlafumkehr oder Schlafverschiebung.

2. Die andere typische Erscheinung der Narkolepsie ist der affektive Tonusverlust (Redlich).

Bei gewissen Emotionen, oft schon leichter Art, bei Freude, Ärger, Zorn, Überraschung werden die Kranken von eigenartigen Schwächezuständen befallen. Sehr schnell, ja blitzartig tritt eine komplette Erschlaffung der physiologischen Innervation der Muskulatur, des Muskeltonus, ein. Da jede willkürliche oder reflektorische Innervation versagt, klappt der ganze Mensch wie ein willenloses Bündel toter Muskel in sich zusammen; dabei ist das Sensorium vollkommen klar, der Willensantrieb zur Bewegung ist erhalten, kann sich aber nicht in Handlung umsetzen. Dieser schwerste Zustand einer vollkommenen Paralyse der Willkürmuskulatur dauert nur wenige Sekunden, dann gewinnen die Muskeln sehr rasch ihre Kraft wieder und der Kranke fühlt sich vollkommen frisch und munter.

Von allen Auslösungsursachen des affektiven Tonusverlustes spielt die Gruppe der heiteren Affekte die Hauptrolle,

wobei noch das Überraschungsmoment hinzukommt. Von Affekten anderer Art sind noch Zorn und Schreck zu nennen.

Neben den typischen Fällen von Tonusverlust gibt es noch recht häufig einen abortiven Tonusverlust, eine Art von Äquivalent des Tonusverlustes. Dabei handelt es sich mehr um subjektive Sensationen als um objektiv wahrnehmbare Erscheinungen. Es ist eine große Zahl der verschiedensten Sensationen beschrieben worden, wie Parästhesien, Tremor, Zittern oder Zuckungen der Gesichtsmuskulatur, undeutliches Sprechen, choreiforme Bewegungen der Extremitäten und des Rumpfes. Seltsamerweise sollen gerade diese Erscheinungen am häufigsten bei postencephalitischen Fällen vorkommen (Wilder). Das psychische Bild bietet in den meisten Fällen nichts Abnormes; doch werden in manchen Fällen neurasthenische Beschwerden und psychopathische Züge vermerkt. Sonst werden noch Imbezillität, Demenz, Schizophrenie etc. erwähnt. In den anfallsfreien Intervallen sind die Kranken meist frisch und arbeitsfreudig, aber auch schläfrig, gleichgültig und langsam (Rosenthal, Cave). Thiele und Bernhardt betonen ausdrücklich die Initiativarmut und Langsamkeit der Reaktionen. In diesem Zusammenhang verdient auch die Encephalitispsyche Beachtung (Wilder).

Der neurologische Befund ist in der Regel negativ. Die von den verschiedenen Autoren geschilderten Abweichungen sind in keiner Weise charakteristisch.

Im Bereich des vegetativen Systems sind einige Befunde häufig; die wichtigsten sind Fettsucht, Herabsetzung des Grundumsatzes und Lymphocytose, die allerdings gerade im vorliegenden Krankheitsfalle keine Rolle spielen.

Über den Zusammenhang zwischen endokrinem System und Narkolepsie ist viel Material zusammengetragen worden, besonders über die Hypophyse und die Keimdrüsen. Strumen sind von Redlich und anderen Autoren beschrieben worden, doch ist das Krankengut zu gering, um daraus Schlüsse zu ziehen. Bei E. W. findet sich ebenfalls eine Struma, ohne daß ein Zusammenhang zu erkennen wäre.

Ein Vergleich dieser Darstellung mit dem tatsächlichen Befund unserer Kranken zeigt, daß die Schlafanfälle in einer fast lehrbuchmäßigen Form auftreten und alle von den Autoren geforderten Eigenschaften des genuinen, narkoleptischen Schlafanfalles aufweisen. Bezeichnend ist, daß die Kranke selbst ein Vorbeugungsmittel gegen die Schlafanfälle gefunden hat,

nämlich intensive Arbeit, eine Tatsache, die auch von vielen Autoren bestätigt wird.

Wichtig sind auch die Angaben der Kranken über ihren unruhigen Nachtschlaf, der nach Redlich in vielen Fällen gestört ist. Diese Anomalien wurden schon 1927 im Krankenhaus N. beobachtet.

Etwas komplizierter ist die Lage im Bezug auf den affektiven Tonusverlust, dessen Vorhandensein ein unerläßliches Kriterium der genuinen Narkolepsie ist. Und gerade dieses wichtige Kriterium ist bei unserer Kranken bestenfalls in einer abortiven Form vorhanden. Tatsächlich finden sich im Schrifttum viele Belege über das Vorkommen solcher abortiven Anfälle, die unter dem Bilde zahlreicher subjektiver und objektiver oft ganz unbedeutender Erscheinungen auftreten können. Die richtige Deutung solcher Erscheinungen dürfte oft genug mißlingen, wenn sie überhaupt beachtet werden.

Von großer Bedeutung ist auch bei diesen abortiven Anfällen die Affektgebundenheit. Während sonst heitere Affekte die weitaus wichtigste Rolle spielen, sind bei unserer Kranken die unerfreulichen Affekte (Zurechtweisung) ausschlaggebend.

Es ist übrigens gar nicht ausgeschlossen, daß sich im Laufe der Zeit auch ausgeprägte Anfälle von Tonusverlust einstellen. In der Literatur sind zahlreiche Fälle beschrieben, die zum Teil erst viele Jahre nach dem Auftreten von Schlafanfällen auch den Tonusverlust bekamen. Weit seltener ist die umgekehrte Verlaufsart. Auf jeden Fall ist die Kenntnis solcher Verlaufsarten wichtig für ihre Beurteilung.

Neurologisch bot unsere Kranke keine Besonderheiten.

Anhaltspunkte für andere ätiologische Faktoren, wie Lues oder Hirntumor, konnten ausgeschlossen werden.

Aus diesen Erwägungen ergibt sich, daß trotz der atypischen Anfälle die Diagnose genuine Narkolepsie gestattet ist.

Schlußbemerkungen.

Am Ende der vorliegenden Arbeit sind Bemerkungen über die nosologische Stellung der Narkolepsie am Platze.

Eine Einigung über diese Frage ist bis jetzt nicht zustande gekommen. Manche Autoren (Lhermitte, Villaverde, Gruhle und Bumke) bezweifeln, daß die Narkolepsie über-

haupt eine Krankheit im Sinne des Wortes ist. Wilson sagt, daß es sich nur um einen Symptomenkomplex bei recht verschiedenen Nervenleiden handelt.

Redlich, der beste Kenner der Krankheit, unterscheidet zwei Gruppen. Bei der einen Gruppe ist der Prozeß, der für die Erscheinungen verantwortlich ist, mehr oder weniger bekannt. Diese nennt Redlich, in Analogie mit der Epilepsie, die Gruppe der symptomatischen Narkolepsien, hervorgerufen durch Encephalitis, Hirntumoren, Traumen, Lues usw. Die andere, größere Gruppe bietet gar keine Anhaltspunkte für eine organische Hirnschädigung. Diese Fälle betrachtet er als einen Morbus sui generis und nennt sie echte, idiopathische, genuine Narkolepsie.

Die Beziehungen der Narkolepsie zur Epilepsie sind auch heute noch heftig umstritten.

Schon Gélinau sprach sich für die scharfe Trennung der beiden Krankheiten aus. Aber noch in letzter Zeit setzen sich einige Autoren für enge Beziehungen zwischen den beiden Krankheiten ein (Kleine, Rathner u.a.). Als Argument werden gewisse Ähnlichkeiten in der Manifestation beider Krankheiten angeführt (Bewußtseinstörung, anfallsweises Auftreten, kurze Dauer). Wilson sagt aber mit Recht, daß diese Merkmale für Anfälle der verschiedensten Genese gelten. Man denke vor allen Dingen an die bei der Epilepsie vorhandene, bei Tonusverlust fehlende Bewußtseinstörung, ferner an die bei der Narkolepsie fehlende Charakter- und Intelligenzveränderung. Und doch sprechen anerkannte Forscher, wie Oppenheim und Redlich, von gewissen Übergängen und Beziehungen. Sie stützen sich nur auf das gemeinsame, familiäre Vorkommen von Epilepsie und Narkolepsie. Diese Tatsachen sind jedoch so spärlich, daß man mit Redlich daran festhalten kann, daß Epilepsie und Narkolepsie voneinander scharf trennende Krankheiten sind.

Das erbbiologische Verhalten der Narkolepsie.

Ein hereditär-familiäres Auftreten der Narkolepsie ist un-
leugbar in einer kleinen Gruppe von Fällen vorhanden. Wilder fand im Schrifttum 15 Familien, also etwa 6% der bis 1931 publizierten Fälle. Aus den Daten dieser Fälle kann man immerhin den Schluß ziehen, daß bei der Narkolepsie irgend-
ein konstitutioneller Faktor eine wichtige Rolle spielen muß.

(Redlich, Kahler). Von einer hereditären oder familiären Erkrankung kann man natürlich nicht sprechen.

Auch bei unserer Kranken sind keine Anhaltspunkte für eine familiäre Belastung mit Narkolepsie oder einer anderen Anfallskrankheit vorhanden. Die angeblichen „Anfälle“ des Vaters sind für die Aufklärung des vorliegenden Krankheitsbildes vollkommen unverwertbar. Eine Schwester ist nach den Angaben der Akten und der Kranken selbst tatsächlich schwachsinnig. Es erscheint aber in diesem Falle zweifelhaft, ob es sich wirklich um einen angeborenen Schwachsinn handelt. Die Mutter und die übrigen Geschwister sind soweit feststellbar gesund. Diese Umstände lassen im Verein mit den Ergebnissen der klinischen Intelligenzprüfung die Diagnose Schwachsinn nicht zu.

Die gegensätzlichen Urteile der Voruntersucher beruhen auf einer ungenügenden Beobachtung und einer Verkennung der wahren Natur der Schlafanfälle und des Charakter- und Intelligenzzustandes.

Man muß daher zu dem Schluß kommen, daß die vom Erbgesundheitsgericht gestellte Frage des Erbleidens mit überwiegender Wahrscheinlichkeit zu verneinen ist.

Zum Schlusse dieser Arbeit gestatte ich mir Herrn Professor Dr. Friedrich Meggendorfer für die liebenswürdige Überlassung des Themas und die freundliche Erlaubnis zur Benützung der Bibliothek der Psychiatrischen Klinik meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Besonderer Dank gebührt dem Oberarzt der Psychiatrischen Klinik, Herrn Dr. Bingel, für seine kameradschaftliche Unterstützung bei Abfassung dieser Arbeit.

Schrifttum.

- Bonhoeffer, K.: Die Erbkrankheiten. Klinische Vorträge im 2. erbbiolog. Kurs, Berlin März 1936. Verlag S. Karger. Berlin 1936.
- Curschmann, H.: Myasthenia gravis pseudoparalytica. Handb. der Neurologie XVI. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1936.
- Gruhle, H. W.: Epileptische Reaktionen und epileptische Krankheiten. Handb. d. Geisteskrankheiten VIII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1930.
- Jahrreis, N.: Zitiert nach Richter, H.: Die Migräne. Handb. d. Neurolog. XVII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1935.
- Luxenburger, H.: Psychiatrische Erblehre. Verlag J. F. Lehmann, München 1938.
- Pákodzy, M.: Zitiert nach Richter, H.: Die Migräne. Handbuch d. Neurolog. XVII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1935.
- Pette, H.: Verhandlungen des Kongresses deutscher Psychiater und Neurologen. 1938.
- Richter, H.: Die Migräne. Handb. d. Neurolog. XVII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1935.
- Runge, W.: Psychosen bei Gehirnerkrankungen. Handb. d. Geisteskrankheiten VII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1928.
- Stauder, K. H.: Konstitution und Wesensänderung der Epileptiker. Verlag G. Thieme, Leipzig 1938.
- Stern, F.: Epidemische Encephalitis (Economosche Krankheit). Handb. d. Neurolog. XIII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1936.
- Strauss, E.: Die paroxysmale Lähmung. Handb. d. Neurolog. Verlag J. Springer, Berlin 1936.
- Tsuji, Kwanji: Über die Pathogenese der paroxysmalen Extremitätenlähmung. Klin. Wschr. 1939, H. 9, S. 320.
- Weygandt, W.: Epilepsie. Lehrb. d. Neurolog. u. Psychiatrie. Verlag K. Marhold, Halle 1935.
- Wilder, J.: Narkolepsie (mit Benützung der nachgelassenen Schriften Emil Redlichs). Handb. d. Neurolog. XVII. Bd. Verlag J. Springer, Berlin 1935.
-

Lebenslauf.

Am 12. 8. 1907 wurde ich als Sohn des Rechtsanwaltes Franz Weber und seiner Ehefrau Anna zu Gebweiler (Elsaß) geboren. Ich besuchte die Volksschulen in Gebweiler und Metz und anschließend die humanistischen Gymnasien in Kolmar und in Regensburg, wo ich 1928 die Reifeprüfung ablegte. Seit 1928 studierte ich Medizin an den Universitäten Frankfurt, Würzburg und Erlangen. In Erlangen bestand ich 1934 die Medizinische Staatsprüfung. Während des praktischen Jahres war ich an der Medizinischen Klinik und an der Frauenklinik der Universität Erlangen, sowie an der Röntgenabteilung der Städt. Krankenanstalten Mannheim tätig. Nach der Bestallung als Arzt im Dezember 1935 war ich erst Assistenzarzt an der Röntgenabteilung der Städt. Krankenanstalten Mannheim und dann Assistenzarzt an der Röntgenabteilung, ferner an der Ohren- und an der Frauenklinik der Städt. Krankenanstalten Dortmund. Nach Erledigung der notwendigen Krankenhaus-tätigkeit lasse ich mich demnächst als praktischer Arzt nieder.
